1953-54
77

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

662

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d'Etat)

par : CALAIS Robert Albert
ancien Interne des Hopitaux de Paris
né le : 17 Juin 1924
à GUINES (P.d.C.)

Présentée et soutenue publiquement le :

TITRE

SUR DEUX CAS D'ASSOCIATION DE TUMEUR MALIGNE DU REIN ET DE REIN POLYKYSTIQUE CHEZ L'ENFANT

Président : Professeur FEVRE

LANE MEDICAL LIBRARY
SAN FRANCISCO

Editions : A.G.E.M.P.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : CALAIS

Prénoms : Robert, Albert

Date de scutenance :

Numéro d'ordre :

I

CALAIS (Robert) A.I.H.P.
Sur 2 cas d'association
de Tumeur du Rein et de
Rein polykystique chez
l'enfant.
Paris : Ed.A.G.E.M.P.
I954. in 4°
(Th.Med.(Et.)
Paris N°

2

CALAIS (Robert) A.I.H.P.
Sur 2 cas d'association
de Tumeur du Rein et de
Rein polykystique chez
l'enfant.
Paris : Ed.A.G.E.M.P.
I954. in 4°
(Th.Med.(Et.)
Paris N°

3

CALAIS (Robert) A.I.H.P.
Sur 2 cas d'association
de Tumeur du Rein et de
Rein polykystique chez
l'enfant.
Paris : Ed. A.G.E.M.P.
I954. in 4°
(Th.Med.(Et.)
Paris N°

4

CALAIS (Robert) A.I.H.P.
Sur 2 cas d'association
de Tumeur du Rein et de
Rein polykystique chez
l'enfant.
Paris: Ed. A.G.E.M.P.
I954. in 4°
(Th.Med.(Et.)
Paris N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d'Etat)

par : CALAIS Robert Albert
ancien Interne des Hopitaux de Paris
né le : I7 Juin I924
à GUINES (P.d.C.)

Présentée et soutenue publiquement le :

TITRE

SUR DEUX CAS D'ASSOCIATION DE TUMEUR MALIGNE DU REIN ET DE REIN POLYKYSTIQUE CHEZ L'ENFANT

Président : Professeur FEVRE

Editions : A.G.E.M.P.

A MON PERE

A MA MERE

in memoriam

leur exemple, puis leur souvenir
ont été pour moi un grand
encouragement.

A MA FEMME

qui a su partager également
joies et peines au cours de
ces longues années d'études
et de concours.

A MON FILS

A TOUTE MA FAMILLE

A notre président de thèse

Monsieur le Professeur M. FEVRE

Professeur de Clinique chirurgicale infantile
et d'Orthopédie à la Faculté

Chirurgien de l'Hopital des Enfants Malades

dont l'enseignement nous a été
si précieux

Nous le remercions du grand honneur
qu'il nous a fait en acceptant la
présidence de cette thèse

Nous lui en devons le sujet et
lui exprimons toute notre gratitude.

Aux membres de notre Jury

en témoignage de profonde
reconnaissance.

A mes Maîtres dans les Hopitaux

E X T E R N A T

Monsieur le Docteur BASSET (in memoriam)

Monsieur le Docteur BANZET

Monsieur le Professeur MOLLARET

Monsieur le Professeur MERKLEN

Monsieur le Docteur DEBRAY

Externat en Premier

Monsieur le Professeur LANTUEJOUL

Monsieur le Docteur LEBEAU

Monsieur le Docteur KAPLAN

Internat des Hopitaux

de la région de Paris

Monsieur le Docteur LAMARE

Hopital de St Germain en Laye

Monsieur le Docteur SIMON

Hopital de Montfermeil

Internat des Hopitaux

de Paris

A Monsieur le Docteur BANZET

Chirurgien des Hopitaux

dont j'ai pu, externe puis interne, apprécier les conseils et la bienveillance

qu'il trouve ici l'assurance de mon fidèle attachement.

A Monsieur le Docteur LONGUET

Chirurgien des Hopitaux

Je lui dois une année
d'Internat extrêmement féconde
qu'il soit assuré de toute
ma reconnaissance.

A Monsieur le Professeur P. ABOULKER

auquel j'exprime toute ma
gratitude pour l'enseignement
qu'il m'a prodigué dans une
atmosphère de cordialité.

A mes amis

A tous mes camarades d'Etude

des Facultés de Lille et de Paris

A mes collègues de l'Internat de Paris

DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN - BRINDEAU - CADENAT - CARNOT - CHABROL CHEVASSU - CHIRAY - CLERC - DELBET - GOUGEROT (H) - GUILLAIN - HARVIER - LAUBRY - LEMAITRE - LEMIERRE - LHERMITTE - LIAN - LOEPER - MARION - MATHIEU - MOCQUOT - MULON - OLIVIER (E) - OMBREDANNE - SANNIE - SEZARY - TANON -.

DOYEN ..... Léon BINET (Membre de l'Institut)

ASSESSEUR ..... Jean VERNE

I. - PROFESSEURS

		MM.
Anatomie		CORDIER (G)
Anatomie Pathologique		DELARUE (A)
Bactériologie		GASTINEL (P)
Biologie appliquée à l'Education Nationale et aux Sports		CHAILLEY-BERT (P)
Biologie Médicale		VERNE (J)
Cancérologie Médicale et Sociale		HUGUENIN (R)
Carcinologie		OBERLING (C)
Cliniques Chirurgicales	Hotel Dieu	BROCQ (P)
	Broussais	DE GAUDARD D'ALLAINES
	Salpétrière	MONDOR (H)
	Cochin	QUENU (J)
Clinique Chirurgicale réparatrice et Orthopédique		MERLE D'AUBIGNE (R)
Clinique de Cardiologie		DONZELOT (E)
Clinique de Chirurgie Infantile et d'Orthopédie		FEVRE (M)
Clinique de Chirurgie Pleuro-pulmonaire		MONOD (R)
Clinique de la Tuberculose		BERNARD (E)
Clinique de Neuro-Chirurgie		PETIT-DUTAILLIS (D)
Clinique de Puériculture		LELONG (M)
Clinique des Maladies cutanées et Syphilitiques		DEGOS (R)
Clinique des Maladies du Sang		CHEVALIER (P)
Clinique des Maladies du Système nerveux		ALAJOUANINE (T)
Clinique des Maladies des Enfants		DEBRE (R)
Cliniques des Maladies infectieuses		MOLLARET (P)
Cliniques des maladies mentales et de l'Encéphale		DELAY (J)

Clinique du Diabète sucré et des maladie de la nutrition ..... BOULIN (R)
Clinique Gynécologie ..... FUNCK-BRENTANO
Clinique Médicale d'Hydro-climatologie Thérapeutique ..... JUSTIN-BESANCON
Clinique Médicale Propédeutique ..... PASTEUR-VALLERY-RADOT
Cliniques Obstétricales (Tarnier ..... LANTUEJOUL (P)
(Baudelocque .... LEVY-SOLAL (E)
(Port-Royal ..... LACOMME (M)
Clinique Ophtalmologique ..... ELTER (E)
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique ..... AUBIN (A)
Clinique Physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)... RICHET (C)
Clinique Psychiatrique Infantile ..... HEUYER (C)
Clinique Rhumatologique ..... COSTE (F)
Clinique Stomatologique ..... DECHAUME (M)
Clinique Thérapeutique Chirurgicale ..... SENEQUE (J)
Clinique Thérapeutique Médicale ..... LEMAIRE
Clinique Urologique ..... FEY (B)
Embryologie ..... GIROUD (A)
Génétique ..... LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie . MOUQUIN (M)
Histologie ..... CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de la première enfance . CATHALA (J)
Hygiène et Médecine Préventive ..... JOANNON (C)
Médecine du Travail ..... DESOILLE (H)
Médecine Légale ..... PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et Histoire Naturelle Médicale ..... GAILLIARD (H)
Pathologie Chirurgicale ..... N
Pathologie Exotique ..... LAVIER (G)
Pathologie Expérimentale et comparée ..... LENEGRE (J)
Pathologie et Thérapeutique Générales ..... N
Pharmacologie et matière Médicale ..... HAZARD (R)
Physico-Chimie Médicale (chaire à titre personnel) ..... DOGNON (A)
Physiologie ..... SINET (L)
Physique Médicale ..... STROHL (A)
Radiologie Médicale ..... DESGREZ (H)
Technique Chirurgicale ..... MOULONGUET (P)
Thérapeutique ..... TURPIN (R)
Chaire de la Clinique Médico-Sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition ..... BOULIN

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRE DE CONFERENCES-AGREGES -ET AGREGES

Anatomie ..... (DELMAS (A)
(DEBEYRE (J)

Anatomie Pathologie	(GAUTHIER- VILLARS
	(Mlle P. Pr. s. Ch.
	(BUSSER (F)
	(GOUYGOU
Bactériologie	(FASQUELLE (R)
	(NEVOT (A)
Biologie Médicale	BOURLIERE
Chimie Médicale	(ETTORI (J) Pr.s;Ch.
	(JAYLE(MF) Pr. s. Ch.
	(SCHAPIRA (G)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT
Histologie	(BUILLARD Pr.s. Ch.
	(COUJARD (R)
Hydrologie	DEBRAY (C)
Hygiène	(BOYER
	(DUPARIS (M)
Médecine Légale	(DEROBERT (L)
	(HADENGUE
	(GAULTIER (M)
Neuro-Chirurgie	DAVID
Neurologie	SEZE (S. de)
Obstétrique	(GRASSET (J)
	(LEPAGE (F)
	(MAYER (M)
	(MERGER (R)
	(PAVINA (J)
	(VARANGOT (J)
	(MORIN
Ophtalmologie	(OFFRET (G)
	(DESVIGNES (P)
Orthopédie	JUDET
Oto-Rhino-Laryngologie	(HALPHEN (E)P.s.ch.
	(AUBRY
	(MADURO (R)
Parasitologie	BRUMPT (L)
Parasitologie Coloniale	CHABAUD
Pathologie Chirurgicale	(ABOULKER (P)
	(BAUMANN (J)
	(GOSSET (J)
	(HUGUIER (J)
	(LAURENCE (G)
	(LEGER (L)
	(OLIVIER (Cl)
	(PADOVANI (P)
	(LORTAT-JACOB
Pathologie Chirurgicale	(POILLEUX (M)
	(ROUX
	(RUDIER (J.C)
	(VERNE (J.M.)
Pathologie Expérimentale	MERKLEN (P)
	(BERNARD (J)
	(BOUDIN (G)

Pathologie Médicale	CASTAIGNE (P) CONTE (M) DECOURT (J) DOMART (A) DREYFUS (Gilbert) FAUVERT (R) HAMBURGER (J) KOURILSKY (R) MILLIEZ (P) PERRAULT (M) RAMBERT (P) THIEFFRY (St.) TURIAF (J)
Pédiatrie	LAROCHE PEQUIGNOT LAMOTTE LAPLANE (R) MARIE (J)
Pharmacologie	LEVY Mlle Pr. s. ch. CHEYMOL (J.H.) Pr. s. ch
Physique Médicale	DJOURNO (A) GOUGEROT (L)
Physiologie	BARGETON (D) Pr. s. Ch. PARROT (J.L.)
Phtisiologie	KREIS
Psychiatrie	BARUK (H)
Psychiatrie Infantile	MICHAUX (L)
Stomatologie	CHAPUT Mme CERNEA
Puériculture	JOSEPH
Thérapeutique	PERRAULT Chargé de l'enseignement.
Urologie	KUSS (R)

III. - PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (clinique Chirurgicale), LE LORRIER (V) (Obstétrique), VAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.

Clinique Chirurgicale	AMELINE (A) MENEGAUX (G) PIATEL (J) SICARD (A)

Pathologie Médicale	CASTAIGNE (P) CONTE (M) DECOURT (J) DOMART (A) DREYFUS (Gilbert) FAUVERT (R) HAMBURGER (J) KOURILSKY (R) MILLIEZ (P) PERRAULT (M) RAMBERT (P) THIEFFRY (St.) TURIAF (J)
Pédiatrie	LAROCHE PEQUIGNOT LAMOTTE LAPLANE (R) MARIE (J)
Pharmacologie	LEVY Melle Pr. s. ch. CHEYMOL (J.H.) Pr. s. ch.
Physique Médicale	DJOURNO (A) GOUGEROT (L)
Physiologie	BARGETON (D) Pr. s. Ch. PARROT (J.L.)
Phtisiologie	KREIS
Psychiatrie	BARUK (H)
Psychiatrie Infantile	MICHAUX (L)
Stomatologie	CHAPUT Mme CERNEA
Puériculture	JOSEPH
Thérapeutique	PERRAULT Chargé de l'enseignement.
Urologie	KUSS (R)

III. - PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (clinique Chirurgicale), LE LORRIER (V) (Obstétrique), VAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM.
Clinique Chirurgicale	AMELINE (A) MENEGAUX (G) PATEL (J) SICARD (A)

	MM.
Clinique Médicale	(BROUET (G) (CACHERA (R) (GARCIN (J) (HAGUENEAU (M) (MARCHAL (G) (SOULIE (E)
Clinique Obstétricale	(DIGONNET (L) (EGALLE (G)
Clinique Ophtalmologique	RENART (G)
Clinique Urologique	COUVELAIRE (R)

	MM.
Secrétaire de la Faculté	MOREL (J)
Secrétaire Adjoint	Melle CHANTREUIL (G)

Conservateur	Dr. A. HAHN
Bibliothècaires	M. DOUAN (G), Melles DUMAITRE (P), GOICHON (AM) LE NOIR (G), METIN (F)

Par délibération en date du 9 dec. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Si toutes les statistiques s'accordent pour montrer la fréquence du Cancer du Rein chez les tout-petits (pour ALBARRAN elles représenteraient 55 % des Tumeurs observées chez l'enfant), si d'autre part, le Rein polykystique chez l'enfant est relativement fréquent (la plus fréquente des malformations kystiques du rein), par contre l'association des deux : Tumeur du rein + rein polykystique reste chez l'enfant extrêmement rare, puisque, en dehors des deux cas qui font l'objet de ce court travail, il ne nous a pas été donné de retrouver d'autres observations.

Ces deux cas ont été observés au cours de ces dernières années dans le service de Monsieur le Professeur FEVRE et les deux observations méritent tout d'abord une brève description :

Notons qu'il s'agit de deux enfants en bas âge : moins de 3 ans.

- le Ier en effet est âgé de 2 ans et 8 mois;
- le 2ème n'a que I4 mois.

précision intéressante puisque, à cet âge, la tumeur rénale la plus fréquente est la tumeur du blastème rénal.

Ière OBSERVATION -

Enfant Claudine J. - 2 ans et 8 mois.

Entre dans le service des Enfants Malades en Novembre 1951 pour tumeur abdominale développée dans l'Hypochondre droit.

Le début remonte à deux mois marqué essentiellement par une altération de l'état général :

- Amaigrissement
- Diminution de l'appétit
- Etat subfébrile avec poussées nocturnes atteignant parfois 40°.

A ces signes généraux s'associent de vagues troubles intestinaux : constipation alternant avec quelques phases diarrhéiques.

A l'examen un symptome essentiel : une tumeur abdominale : masse arrondie accupant l'hypochondre droit indépendante du foie ayant tous les caractères d'une tumeur rénale donnant les signes du contact lombaire et du ballotement.

Une urographie systématiquement pratiquée montre une distension irrégulière du bassinet droit avec uretère dévié en dedans se projetant sur la colonne vertébrale et contrastant avec une image pyélo-

calicielle gauche normale.

La Pyélographie montre une image irrégulièrement dilatée sensiblement superposable à l'image urographique.

Le I3 décembre I95I l'intervention est pratiquée (Pr. FEVRE) par une incision oblique partant de l'angle costo-vertébral et descendant sur l'abdomen.

Dès l'ouverture on trouve un rein polylobé où alternent zones kystiques et zones tumorales. Assuré d'un fonctionnement gauche normal on pratique une néphrectomie.

A l'examen macroscopique l'aspect de la pièce est des plus curieux. Tout à fait un aspect de rein polykystique sur lequel se seraient greffés ça et là des ilots tumoraux. A l'intérieur des cavités rénales, font saillie de grosses tuméfactions blanchâtres qui paraissent constituées par du tissu sarcomateux.

Bref, tout porte à croire qu'on se trouve devant une association rein polykystique / tumeur rénale; ce qui confirme l'examen anatomo-

pathologique (Pr. HUGUENIN) : Aspect de tumeur du blastème rénal qui semble développée sur des formations rénales du type polykystique.

Après l'intervention l'enfant a été traité par radiothérapie et le I9 Janvier I954 soit deux ans après l'opération, elle présentait un parfait état général et local.

Ainsi dans cette observation le fait essentiel est l'intrication de lésions du type polykystique et du type tumoral.

2ème OBSERVATION -

Elle est plus curieuse encore puisqu'il s'agit d'une tumeur bien limitée clivable au sein d'un rein en grande partie polykystique.

Yveline D. - I4 mois.

Entre dans le service le I8 juin I948 pour tumeur abdominale gauche ayant tous les caractères d'une tumeur rénale refoulant le colon gauche sur la ligne médiane. Cette tumeur fait pratiquer une U.I.V. qui montre :

- à droite pas d'opacification par la substance opaque au bout d'un quart d'heure, mais opacification de l'hémivessie correspondante.
- à gauche image pyélocalicielle avec dilatation du

calice supérieur.

En somme urographie peu explicite rendant suspects les deux reins.

Intervention le 8 juillet 1948 incision lombaire gauche. Découverte extrapéritonéale du rein gauche dont la partie supérieure est polykystique. La partie inférieure présente deux valves de tissu rénal sain encadrant une tumeur qui apparait mollasse. Ne pouvant pratiquer une néphrectomie étant donné l'état très douteux du rein droit, on cherche à enlever la tumeur isolément. Elle se clive très bien du parenchyme rénal et on enlève une tumeur grosse comme le poing. On rapproche les deux valves rénales par une suture lache en catgut. Fermeture.

Le 20 juillet guérison opératoire.

L'examen histologique (Pr. HUGUENIN) de la pièce ainsi enlevée vient confirmer le diagnostic suspecté : Aucune portion du tissu rénal n'est identifiable; les deux

fragments prélevés sont constitués par une prolifération tumorale à cellules rondes allongées. La seule nuance est que l'un d'entre eux se présente en volumineux ilots à peine séparés par de grêles travées de conjonctif faiblement collagène et qui semblent édifiées par une différenciation des cellules tumorales elles-mêmes; l'autre, au contraire, est plus riche en conjonctif nettement différencié mais avec la même impression qu'il s'échafaude aux dépens des cellules néoplasiques.

Ici, l'évolution à distance a été beaucoup moins favorable puisque l'enfant est mort 5 mois après l'intervention.

Telles sont les deux observations qui montrent l'association indiscutable de Tumeur maligne + rein polykystique.

La seule juxtaposition de ces deux lésions pose avant tout un problème étiopathogénique : S'agit-il d'une dégénérescence d'un rein polykystique ou d'une association vraie de ces deux types de lésions ?

C'est là un problème difficile à résoudre et cependant plusieurs arguments militent les uns en faveur d'une coexistence des deux lésions dont l'origine embryonnaire apparait identique, les autres en

faveur d'une dégénerescence.

Pour tenter de se faire une opinion, il faut rappeler l'anatomie pathologique des deux types de lésions et on verra combien en définitive ils sont voisins.

LES TUMEURS DU BLASTEME RENAL

Elles ont pour origine le blastème rénal dérivé de la lame urogénitale née elle-même de la division du segment primitif : Donc origine mésodermique. Situé de part et d'autre du tube neural il est constitué par les amas de cellules tassées et mal différenciées du mésenchyme environnant. C'est de ce blastème que naissent les étapes successives du rein : pro, méso, métanéphros.

Au niveau du métanéphros, futur rein définitif, le tissu néphrogène est un tissu dense très basophile formé de cellules analogues aux cellules mésenchymateuses, cellules qui vont se différencier :

a) d'une part en cellules épithéliales, petites qui vont s'organiser en boutons rénaux qui, se creusant d'une lumière et s'allongeant vont donner le tube urinifère secréteur. Une extrémité de ce tube va s'anatomoser avec l'extrémité distale d'un tube excréteur tandis que

l'autre se déprime en une cupule dans la concavité de laquelle pénètre un vaisseau : futur glomérule.

b) d'autre part, les cellules indifférenciées se transforment en conjonctif qui formera le stroma du rein et la capsule fibreuse.

Donc l'essentiel réside dans la double potentialité des cellules mésenchymateuses et dans l'influence du bourgeonnement urétéral et des cellules germinales sur le développement de la partie sécrétrice du rein. L'élément majeur est la cellule embryonnaire qu'on retrouve dans toutes les tumeurs dites du blastème rénal, trop souvent décrites sous le terme imprécis de tumeur de WILMS.

En dehors de la lésion tumorale, le reste du parenchyme rénal est sain ou presque. Pour peu que cette portion de parenchyme rénal non touché par l'évolution néoplasique subisse de son côté une différenciation polykystique, l'association : Tumeur du blastème - rein polykystique, se trouve réalisée.

Or, comment se présentent les LESIONS POLYKYSTIQUES chez l'enfant ?

A la coupe, le rein est creusé de géodes qui, histologiquement, présentent une paroi conjonctive

tapissée à sa face interne, suivant leur taille, d'un épithélium cubique ou aplati. Par endroit celui-ci semble doué d'une certaine activité : il pousse des bourgeons intra-kystiques et des bourgeons externes sous forme de cordons adénomateux (discuté).

Le tissu rénal interkystique est représenté par des cloisons conjonctives où glomérules et tubuli sont en certains points intacts, ailleurs sclérosés ou atrophiés.

Parfois les kystes sont séparés les uns des autres par un tissu conjonctif grêle dans lequel ne persiste rien de l'architecture rénale.

Enfin, dans la médullaire, les canaux excréteurs sont comme noyés au sein d'un tissu conjonctif assez dense. C'est dans ce stroma conjonctif qu'il est habituel de trouver des infiltrations de petites cellules rondes. Ces foyers ne comportent pas d'éléments polynucléaires et ne sauraient en imposer pour des foyers inflammatoires. A première vue, leur aspect suggère la possibilité d'amas lymphocytaires (WITTE, RUCKERT). Si on les examine de plus près, on reconnait aisément, à côté des petites cellules rondes, pauvres en cytoplasme, des éléments épithéliaux indubitables.
Ces foyers parfois très étendus se localisent le plus souvent sous la capsule du rein. Sur des préparations

sériées on peut voir les cellules épithéliales s'ordonner pour former des petites vésicules épithéliales. De tels foyers se rencontrent normalement dans la zone néphrogène du rein embryonnaire. BRISSE et BERNER qui les ont étudiés de près considèrent qu'ils constituent dans le rein polykystique des résidus de tissu métanéphrétique non encore différencié.

La persistance de ces structures embryonnaires (tissu mésenchymateux surtout) témoigne de l'arrêt de croissance qui frappe le rein atteint de dégénrescence polykystique. Elle constitue un argument de poids à la théorie étiopathogénique selon laquelle l'essentiel de la maladie polykystique serait une anomalie de développement par défaut de jonction entre le système glomérule-tube contourné, né du blastème rénal, et le système collecteur originaire du canal de Wolff. Elle permet surtout de concevoir qu'à partir de ces éléments non différenciés puisse s'ébaucher une dégénérescence du type tumeur du blastème rénal.

Ainsi, cet aspect du rein polykystique exactement retrouvé à la lecture des coupes de la pièce opératoire de l'observation n°I permet de comprendre les possibilités d'association de tumeur du blastème rénal

et de rein polykystique, ou plutôt de dégénérescence, la transformation maligne du rein polykystique se faisant à partir des restes embryonnaires retrouvés sur les coupes anatomo-pathologiques.

On peut donc conclure à une parenté des deux maladies :

- maladie du blastème, maladie maligne au sens histologique du mot;
- maladie polykystique, maladie bénigne au sens histologique du mot également.

n'étant que les deux expressions de cé qu'on pourrait appeler globalement : LA MALADIE DE LA NEPHROGENESE.

Ces notions embryopathologiques précisées, revenons à nos deux observations.

Dans l'observation n°I on peut concevoir em particulier, que c'est à partir des ilots d'éléments embryonnaires indifférenciés, noyés au sein des travées interkystiques, que s'est constituée une différenciation néoplasique réalisant une tumeur du type blastème rénal. On peut donc parler en quelque sorte de dégénérescence du rein polykystique.

Dans l'observation n°2 par contre, ce qui frappe c'est que le rein présentait deux parties macroscopiquement distinctes :

a) La supérieure présentant un aspect typiquement polykystique du moins macroscopiquement puisqu'il n'a pas été pratiqué d'examen histologique.

b) L'inférieure présentant au contraire, entre deux valves de tissu rénal sain, une masse tumorale néoplasique.

On peut donc dire que si la première observation évoque une dégénerescence, l'autre au contraire évoque beaucoup plus une juxtaposition des deux lésions.

D'autre part, elle pose un problème intéressant également celui des reins polykystiques partiels dont elle fournit un nouvel exemple et dont on peut comprendre aisément l'existence lorsqu'on admet l'origine congénitale de la maladie polykystique par défaut de coalescence entre les éléments d'origine néphrotique et ceux d'origine wolffienne. Ou la maladie porte sur tous les points de coalescence du parenchyme rénal, et on a le rein polykystique total, ou bien elle ne porte que sur un ou plusieurs rénicules et c'est le rein polykystique partiel.

A côté de ces deux observations, nous n'avons malheureusement pu trouver aucun cas analogue chez l'enfant. Par contre, de tels faits chez l'adulte, ne sont pas absolument exceptionnels et nous avons retrouvé I8 cas d'association : tumeur maligne et rein polykystique. Ils méritent une attention particulière car, fait curieux sur ces I8 cas, 4 sont survenus sur des reins polykystiques unilatéraux, éventualité à vrai dire assez rare chez l'adulte.

Voici très brièvement, résumées les plus intéressantes de ces observations :

OBS. N° I (HAYWARD) malade de 72 ans présentant une tumeur abdominale gauche et une hématurie. A l'U.I.V. rein droit strictement normal; rein gauche : image typique de tumeur maligne du rein.

A l'intervention : rein polykystique et, adjacent à un des kystes, une tumeur de I3 cm. de diamètre qui, histologiquement a été classée : hypernéphrome.

OBS. N° 2 - Malade de 46 ans. Diagnostic de rein polykystique unilatéral. Lombotomie proposée devant l'altération de l'état général, l'importance de l'hématurie. Néphrectomie : rein polykystique sur lequel s'est greffé un hypernéphrome typique.

Les autres observations (TOMAFF, MELLICOW, LOWSLEY, WALTER et BRAACH) n'ont rien de particulier : l'hyperméphrome étant la lésion la plus rencontrée.

Par contre, une observation de JOHNSON est intéressante parce que, bien qu'il s'agisse d'un malade de 48 ans, elle se rapproche beaucoup de notre observation n°I. Il s'agit d'un malade, hypertendu, chez qui une U.I.V. systématique, découvre une image de rein polykystique strictement unilatérale. A l'intervention : rein gauche polykystique avec, au niveau du pôle inférieur un nodule d'aspect néoplasique. Néphrectomie. L'examen de la pièce montre que ce nodule est fait de plusieurs noyaux tumoraux de 2 à 7 mm. gris-jaunâtre qui histologiquement, présentent une structure papillaire à épithélium cylindrique : Adénome kystique papillaire. Ce malade a été revu plusieurs années après, il est apparemment guéri. Aucune métastase. Le rein restant s'est révélé normal à toutes les explorations.

Ainsi dans ces quelques observations d'association : tumeur maligne + rein polykystique chez l'adulte, ce qui frappe c'est que :

a/- d'abord il n'a jamais été trouvé de lésion maligne du type blastème rénal. Ce n'est pas

pour nous surprendre puisque des lésions de tel type ne se rencontrent pratiquement jamais chez l'adulte; les cellules ont subi à ce stade une différenciation poussée et ne donnent plus lieu à ces proliférations de type embryonnaire.

On en rapprochera le fait que, si les tumeurs du blastème rénal sont fréquentes chez l'enfant, elles le sont surtout chez les moins de 3 ans alors que chez les enfants plus âgés (I3 ans) les tumeurs observées sont souvent du type adulte (hypernéphrome, néphroépithéliome).

b/- ensuite il s'agit d'adultes et la maladie polykystique de l'adulte, telle qu'elle est décrite dans les ouvrages d'Urologie, correspond à une lésion héréditaire, certes, mais ne se manifestant qu'à l'âge adulte, frappant plusieurs générations, alors que les lésions du jeune enfant correspondent à une malformation congénitale bien différente, manifestée dès la naissance ou les premières années de la vie.

Par contre, un fait curieux permet de rapprocher certaines observations chez l'adulte à nos deux observations. Dans 4 cas en effet, il s'agissait de lésions

polykystiques unilatérales, ce qui est en contradiction avec les notions classiques concernant la maladie polykystique de l'adulte, pour lequel "ledogme de la bilatéralité ne souffre pas d'exception" (Couvelaire).
Certes, dans ces cas de reins polykystiques unilatéraux, l'affirmation formelle de cette unilatéralité est difficile car elle n'a pu être affirmée que sur les explorations urologiques courantes : U.I.V.,et U.P.R. Et en aucun cas, il n'a été fait de vérification du côté opposé. Cependant, admettant cette unilatéralité sur la foi des examens pratiqués, on est amené à émettre l'hypothèse de l'existence chez ces 4 adultes d'un type particulier de rein polykystiques fort analogue à celui rencontré chez l'enfant. De toute façon, ces associations de tumeurs malignes et de reins polykystiques chez l'adulte, pour rares qu'elles soient, posent le même problème que chez l'enfant : celui de la double hypothèse déjà évoquée. S'agit-il de dégénérescence ou d'association ? Et là encore, force nous est de reconnaitre la dualité puisque si dans la plupart des cas il s'agissait d'hypernéphrome ou plutôt de néphroépithéliome développé "à côté" du rein polykystique, dans un cas il s'est agi d'un adénome kystique papillaire dont les éléments étaient intriqués avec les éléments polykystiques et nous avons vu l'existence dans les reins polykystiques de l'enfant de

bourgeons adénomateux susceptibles d'être à l'origine de telles transformations.

Un fait curieux mérite d'en être rapproché, faisant discuter les rapports entre hypernéphrome et rein polykystique : Il s'agit de plusieurs cas dans une même famille de maladie polykystique et d'hypernéphrome dont l'histoire est rapportée par CLEMENSEN :

Un père de I5 enfants meurt à 52 ans avec le diagnostic probable de rein polykystique bilatéral compliqué de cancer. Parmi les II enfants survivants au delà de la 6ème année, trois étaient en bonne santé. Chez 6 autres, le diagnostic de rein polykystique fut confirmé dans différents hopitaux par intervention ou autopsie. Chez l'un d'eux, mort à 38 ans, rein polykystique et hypernéphrome étaient associés. Chez une de ses soeurs, morte à 44 ans, un hypernéphrome malin fut également vérifié histologiquement.

Ce fait constitue un argument supplémentaire en faveur des origines connexes de la maladie polykystique et des tumeurs malignes, non seulement du blastème comme chez l'enfant mais peut-être aussi des hypernéphromes.

Ainsi, les lésions rencontrées chez l'adulte associant tumeur maligne et rein polykystique, méritaient-

elles d'être mises en parallèle avec celles de l'enfant puisqu'elles permettent de trouver une filiation. Dans certains cas, en effet, la maladie polykystique de l'adulte se rapprochant curieusement de celle de l'enfant.

Pour conclure, sur ces deux observations, il faut souligner : l'extrême difficulté d'un diagnostic pré-opératoire et dans les deux cas que nous avons rapporté c'est sur le diagnostic de tumeur rénale unilatérale qu'a été pratiquée l'intervention. La découverte d'un rein polykystique associé à une néoformation entraînant alors la néphrectomie. Mais il faut s'être assuré d'un fonctionnement rénal opposé normal. C'était le cas de l'observation n°I chez qui la néphrectomie suivie de radiothérapie a entrainé une guérison qui actuellement, se maintient deux ans après l'intervention.

Par contre, dans l'observation n°2 l'existence d'un rein opposé douteux a fait pratiquer une énucléation simple de la tumeur et, malgré la radiothérapie l'enfant est décédé 4 mois après l'intervention. Elle présentait alors une grosse tumeur abdominale du côté opposé témoin d'un envahissement du rein

présumé sain sans qu'on ait pu savoir s'il s'agissait d'un développement secondaire d'un processus polykystique ou d'un envahissement néoplasique.

Il reste que ces possibilités d'association ou de dégénérescence de rein polykystique unilatéral constitue un argument de plus en faveur de l'ablation du rein polykystique chez l'enfant après s'être assuré d'un fonctionnement rénal opposé satisfaisant. Les statistiques des malades opérés semblent approuver cette conduite. Seule, une telle attitude peut permettre d'obtenir de bons résultats dans les rares cas de reins polykystiques associés à une tumeur maligne du rein.

- F I N -

C O N C L U S I O N S

De ces deux observations d'association tumeur maligne du rein et rein polykystique se dégagent plusieurs remarques :

a/- L'existence même de cette association pose le problème de la dégénérescence du rein polykystique chez l'enfant.

On a vu que, dans une certaine mesure, les deux observations s'opposaient :

- l'une plaidant en faveur d'une simple juxtaposition des deux lésions;
- l'autre au contraire évoquant la dégénérescence du rein polykystique.

b/- Du point de vue pathogénique, les deux lésions reconnaissent une origine analogue : un trouble du développement simultané ou successif.

c/- Les quelques rares observations que l'on peut trouver chez l'adulte permettent une mise en parallèle avec nos deux observations d'autant que parmi ces observations de l'adulte, quelques unes ont trait à des néoformations dévelop-

pées sur rein polykystique unilatéral.

d/- Enfin, <u>une conclusion d'ordre thérapeutique</u>

L'association tumeur maligne du rein et rein polykystique constitue un argument de plus en faveur de l'intervention chirurgicale systématique dans les tumeurs du rein unilatérales chez l'enfant.

VU : Le Président de Thèse :

Professeur FEVRE

VU : Le Doyen de la Faculté de Médecine :

L. BINET

VU et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

AZUELOS Lucien	Le rein polykystique Thèse Paris I946
BOBBITT	J. Urology 50 I3I-I40 (I943)
CARNAVAGGIO	Tumeur maligne du rein Thèse I940 - n° 40
CLEMMENSEN J.	Nordisk Med. I4 I472 - Mai I942
FEVRE et HUGUENIN	Malformations tumorales et tumeurs chez l'enfant. Masson I954
FEVRE	Presse Médicale I943 n°53.
FEY et BUSSER	Cancer développé sur un rein polykystique partiel. J. Urologie 49 n°5.6. Mai-juin I94I 233-237
JOHNSON W.F.	Carcinome dans un rein polykystique J.M. Urol. Janvier I953 69 n°I
P.P. LAMBERT	Le rein polykystique Masson I946
PASTEUR-VALLERY-RADOT	J.Urol. I953 59. n°5 287-289
LITH and WAND	J.Urology Juillet I952 68 n°I 6I-62
LOWELEY	O.S. and CURTIS MS J.A.M.A. I27 - III2 III9 (I945)
MELLICOW	M.M. and Gile Harold J. Urology 43 767 773 I940
TOMAFF	Zeitschrift f'.Urologie 3I. 67. 68
WALTERS AND BRAASCH	Surg. Gyn. and Obstetr. 58. 649. I934